

Y5-39

川崎病のいま～当院での診断と治療～

熊本赤十字病院 小児科

○塚本 雅代、武藤雄一郎、平井 克樹、右田 昌宏、古瀬 昭夫、西原 重剛

川崎病は、別名小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (MCLS) と称され、その名の通り発熱を伴い小児に急性に発症し、皮膚、粘膜、リンパ節に症状をきたす症候群である。中小動脈に炎症をきたしていることがその病態とされるが原因は不明で、症状の組み合わせにより診断される。主要症状 【1】 5日以上続く発熱 【2】 両側眼球結膜の充血 【3】 口唇の紅潮、イチゴ舌、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤 【4】 不定形発疹 【5】 手足の硬性浮腫、掌蹼ないしは指趾末端の紅斑や指先からの膜様落屑などの四肢末端の変化 【6】 非化膿性リンパ節腫脹のうち5つ以上を満たすもの、あるいは4つの症状しか認められなくても経過中に冠動脈瘤が確認されたものを本症、4つ以下の症状のみを満たし他の疾患が除外されるものを不全型と診断する。合併症として知られる心障害がその予後を決定するといわれ、可及的速やかに適切な治療を行うことが求められる。

当院における川崎病の患者数は、平成21年1月から平成22年12月の2年間で165例、うち男児101例、女児64例であった。発症年齢は0歳が49例、1歳が41例、2歳が31例、3歳が15例、4歳が15例で、0歳から4歳までで91.5%を占めていた。全体の77.5%で主要症状を5つ以上満たした。心障害合併は14例で8.5%であった。初回に免疫グロブリン (IVIG) 治療を行われたのは130例、不応例は32例であった。不応例については20例でIVIG治療のみ、10例でIVIG治療＋ステロイド治療、2例でステロイドパルス治療を追加した。川崎病については特定非営利活動法人日本川崎病研究センターの主催で1970年以来2年に1回の全国調査が行われている。本発表では近年増加する川崎病の診断、治療、合併症について、平成21年1月から平成22年12月の2年間の患者を対象に実施された第21回川崎病全国調査の結果を参照しながら当院の現状を報告する。

Y5-41

下肢不全麻痺で発症した神経芽腫の1例

熊本赤十字病院 診療部¹⁾、熊本赤十字病院 小児科²⁾、熊本赤十字病院 放射線科³⁾

○加納 恭子¹⁾、河村 朋美²⁾、蔵田 洋文²⁾、右田 昌宏²⁾、古瀬 昭夫²⁾、上谷 浩之³⁾、菅原 丈志³⁾

【症例】1歳7か月 男児

【主訴】突然歩けなくなった、左手を上げない

【現病歴】平成24年4月 受診前日より突然歩けなくなったことから、かかりつけの小児科を受診し小脳失調の疑いにて当院外来を紹介受診。診察時、立位保持困難と左上肢の拳上困難を認め、頭部CTとMRIを施行するも明らかな病変なく、腰椎穿刺にて蛋白細胞解離を認めた。入院翌日の脊髄MRIにて胸椎レベルに硬膜外の腫瘍性病変を認め、同時に腹腔内に腫瘍を認めた。腹部CTにて右副腎に石灰化を伴う巨大な腫瘍性病変があり、神経芽細胞種が疑われた。入院後も徐々に麻痺の進行を認めたため、入院3日目には胸椎椎弓切除と開腹生検を行い、入院4日目には化学療法を開始した。その後の検査で多発骨転移(下顎骨、蝶形骨、左上腕骨、両側大腿骨)と骨髄転移も認め、MYCN遺伝子の増幅があり、高リスク群のstage4と判断して現在も化学療法中。

【考察】小児の神経芽細胞種は脳腫瘍を除く小児の固形腫瘍の約7～10%を占め、今回のような高リスク群の神経芽細胞種は国内で30～50人/年と予想されており少ない。そのうえ麻痺で発症する症例は稀であり、今回は迅速な診断と治療開始を行うことができた1例を経験した。以上のことを画像評価および文献的考察を加えて報告する。

Y5-40

診断に難渋した幼児距骨骨髓炎の一例

伊勢赤十字病院 ローテート¹⁾、三重大学 整形外科²⁾

○伊藤 恵梨¹⁾、山川 徹¹⁾、東川 正宗¹⁾、松峯 昭彦²⁾

【症例】1歳女児

【主訴】右足関節腫脹

【現病歴】生後9か月頃、右足関節外側の腫脹に気付いた。発赤・熱感・疼痛はなし。近医受診しXp上骨に異常なく、当院整形外科に紹介受診。右足関節の腫脹が続くため、当院小児科に紹介となった。

【初診時所見】ハイハイ・伝い歩き可能、疼痛なし。右足関節内側に2.5×3.5cm、外側に3×3.5cm大の弾性軟の腫瘍が認められた。他の身体所見上異常なし。

【検査】単純Xpでは異常なし、MRIにて右距骨内部の信号変化、周囲腫脹が認められた。距骨および滑膜生検施行、滑膜組織に間質にランゲルハンス型巨細胞を伴う高度の炎症細胞浸潤、肉芽組織の形成あり、乾酪壊死はなく、免疫染色で組織球様細胞はS-100(-)、CD68(+)でマクロファージ系と考えられた。多核細胞などがあり若年性黄色肉芽種との病理診断を得た。

【経過】外来にて無治療経過観察したところ、徐々に縮小し、運動制限なく改善した。が、発症から半年頃より再び腫脹が見られるようになりXpにて距骨に骨嚢胞性陰影を認めた。三重大学整形外科に紹介受診、Pigmented villonodular synovitisとの意見だった。金沢医大整形外科にもコンサルトし、subacute osteomyelitis of small boneとの意見だった。発症9か月後、急に歩行しなくなり、疼痛認め、当院再診。足関節外側の腫脹、内出血あり、病的骨折と診断。シャーレ固定にて疼痛・腫脹改善するも残存し、血液検査で軽度の炎症所見を認めることから抗生剤治療を開始。ABPC/SBT150mg/kg/day×2週間静注、CFDN100mg/kg/day×4週間内服の計6週間の治療にて腫脹、疼痛は著明に改善した。発症1年4か月後のXpでも距骨の骨癒合と改築が認められた。よって距骨亜急性骨髄炎と診断したが、今後も注意深く観察を要すると思われる。

Y5-42

入院後に診断基準を満たした成人発症型Still病の一例

さいたま赤十字病院 第一膠原病・腎内科

○山崎あゆみ、上川 哲平、半田 祐一

【背景】成人発症型Still病(AOSD)は原因不明の全身性炎症疾患であり、特異検査所見がなく診断に苦慮することがある。今回、発熱で発症し入院後に典型的症状が次々と出現し、診断しえたAOSDを経験したので報告する。

【症例】33歳女性

【主訴】発熱、咽頭痛、多関節痛

【経過】某年某月9日から両大腿、脛骨前面、上腕に筋肉痛が出現した。12日からは前述に加えて、咽頭痛、移動性の多関節痛、40℃を超える高熱が出現した。筋肉痛は日々増悪し歩行困難となった。各症状が増悪するため、20日当院救急外来受診した。来院時体温39.1℃、身体所見上、咽頭は発赤腫脹なく、両膝・肩関節の圧痛、自発痛を認めた。採血では白血球13830 μ /L、CRP5.1mg/dl、血沈36mmと上昇を認めたが、リウマトイド因子や筋原性酵素は基準値内であった。入院後、各種画像検査を行ったところ、脾腫を認めたが、その他疾患特異的な所見を認めなかった。

入院第5病日、入院時139ng/mlであったフェリチンが1854ng/mlと上昇を認め、また肝酵素の上昇を認めた。その後第6病日、前頸部にリンパ節腫脹が出現した。更に第10病日、有熱時に下肢に5mm大の淡い紅色丘疹の集簇を認めたことで、山口らの分類基準を満たし、AOSDと診断した。同日よりプレドニゾロン(PSL)50mg/日の投与を開始したところ、第11病日より各臨床症状の改善を認めた。その後再燃なくPSL30mg/日まで減量し第48病日に退院した。現在外来にてPSL減量中である。

【考察】入院時、移動する咽頭痛を伴う発熱を呈し、大動脈炎症候群、亜急性甲状腺炎、AOSD、その他を念頭に置いて鑑別を行った。その後、入院中にフェリチン値上昇、肝障害、リンパ節腫脹、サーモンピンク疹が出現し、AOSDの診断基準を満足したため、早期に治療開始し得た。これらの症状は高サイトカイン血症により引き起こされたと考える。文献的考察を含めて報告する。